Aus der Chirurgischen Universitäts-Klinik Breslau
Direktor: Prof. Dr. K. H. Bauer

Urachus-Carcinome

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
des Doktorgrades in der Chirurgie und Medizin
der
Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen
Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Helene Heinrich, geb. Malcherek
Ärztin

Druck: Oberschlesische Gesellschaftsdruckerei, Gleiwitz, Oberwallstraße 48

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Breslau.

Referent: Prof. Dr. Bauer

Dekan: Prof. Dr. Gutzeit

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gewidmet meinen lb. Eltern
und meiner Familie.

Urachus-Carcinome

1. Anatomisch-histologische Vorbemerkungen
   a) über den Urachus
   b) über Urachusfisteln
   c) über Urachuscysten
2. Einige Fälle von Urachus-Carcinomen, enstanden
   a) aus Urachusfisteln
   b) aus Urachuscysten
   c) aus unverändertem Urachus
3. Kurze Zusammenfassung von Fisteln und Cysten als Vorstadium der Urachuscarcinome
4. Entwickelungsgeschichtliche Vorbemerkungen über den Ductus omphaloentericus und seine Beziehungen zum Nabel und Urachus im embryonalen Stadium
5. Ein Fall von Urachus-Carcinom mit Einbeziehung des Meckel'schen Divertikels
6. Zusammenfassung der Urachuscarcinome

Die vorliegende Arbeit beschäftigt sich mit einer sehr seltenen Form der Carcinome, dem Urachuscarcinom. Zur Einleitung seien einige kurze anatomische-histologische Vorbemerkungen über den Urachus gestattet, um dessen feineren Bau und Topographie schon Wissenschaftler wie Luschka 1862, Wutz 1883 und Suchannek 1879 sich verdient gemacht haben.

Im embryonalen Stadium ist der Urachus ein dünnes, hohles Rohr, welches von der Kuppe der Harnblase durch den Nabelring zur Allantois verläuft. Mit dem Verschluß des Nabelringes kommt auch das Lumen des Urachus zum Verschluß. Der Urachus verödet teilweise und wird zum Ligamentum vesico-umbilicale medium. Die Anomalien der Rückbildung des Urachus bestehen vor allem darin, daß sein Lumen unverschlossen bleibt und dort, wo der Nabelring liegt, nach außen mündet, gewöhnlich mit einer kleinen Mündung, durch welche der Harn abgeht. Der Urachus kann auch bei geschlossenem Nabel erhalten bleiben, wobei er offen, oder

von Seiten der Harnblase verschlossen sein kann. Alle diese Kombinationen schaffen einen günstigen Boden für die Entwickelung einer ganzen Reihe von pathologischen Veränderungen.

Histologisch besteht das Ligamentum umbilicale medium aus Bindegewebe, dem im unteren Teil glatte Muskelfasern beigemengt sind, die aus der oberen Schicht der Harnblase stammen. Innerhalb des Ligamentum befindet sich ein Kanal, der den Überrest des embryonalen Urachus darstellt. Im oberen Teil des Ligamentum endet er blind, während er im unteren Ende nicht selten mit der Harnblase kommuniziert. Die Länge des Kanals beträgt 5—7 cm, die Breite $^1/_2$—1 cm. Die Wand besteht aus Membrana propria. Außerhalb derselben befindet sich eine Schicht faserigen Bindegewebes mit länglichen Kernen. Von Innen ist der Kanal mit Epithel ausgekleidet, das dem der Harnblase ähnlich ist. Der Kanal ist meist etwas geschlängelt und weist auf seinen Wandungen blind endigende Nebenkanälchen auf. Diese Kanälchen sind manchmal abgeschnürt und bilden mehr oder minder große Cysten. Der Inhalt des Kanals ist eine gelblich-braune oder rötliche Flüssigkeit. Der Cysteninhalt ist von brauner Farbe und gallertig.

Von Urachus-Fisteln sprechen wir dann, wenn wie bereits erwähnt, der offengebliebene Urachus in der Umgebung des Nabelringes nach außen mündet, wobei die Öffnung der Fistel nicht immer der Nabelnarbe entspricht. Die Urinabsonderung erfolgt in der Regel kontinuierlich, manchmal nur in kleinen Mengen, sodaß die Umgebung feucht ist, und es zur Ausbildung eines nässenden Ekcems kommt; in anderen Fällen erfolgt die Entleerung nur bei Körperbewegungen oder bei Anwendung der Bauchpresse. Entleerte Flüssigkeitsmenge, typischer Uringeruch, besonders aber Sondierung der Fistel bestätigen in den meisten Fällen die Diagnose der Urachusfistel.

Ätiologisch sind die Urachusfisteln auf eine, durch behinderten Urinabfluß bedingte Stauung zurückzuführen, (Gappich) wie Atresia urethrae, Phimose, Urethralstrikturen, Prostatahypertrophie, Tumoren der unteren Harnwege, kurz — Entleerungsstörungen der Blase. So kann auch, trotz offenem Urachus, erst in späterem Alter eine Urachusfistel auftreten. In dieser Richtung sei kurz ein Fall von Stangel erwähnt, wo bei einem 21jähr. Patienten eine Urachusfistel operativ entfernt worden war. Der Patient hatte eine angeborene Urachusfistel und einen kleinen Nabelbruch, der jedoch nicht größer geworden war. Soweit sich der Patient erinnern

konnte, hatte er nur leichte Schmerzen beim Urinieren, die vom Nabel nach der Symphyse ausstrahlten. Urin träufelte nur bei starker Füllung der Blase durch den Nabel ab. Im 14. Lebensjahr hörte das Harnträufeln aus dem Nabel auf; der Urachus war in seinem Anfangsteil zwar durch epitheliale Verklebungen verschlossen, blieb aber gegen den Nabel hin offen. Später hatte sich der Gang auch nach dem Nabel verschlossen. In dem zwischen Nabel und Blase freigebliebenen Restkanal sammelte sich das von der entzündeten Wand gebildete Sekret, sodaß es zeitweise auch zu geringen Blutungen kam. Wenn die Spannung in dem so gefüllten Sack einen gewissen Grad erreicht hatte, kam es auch zu Entzündungserscheinungen in der Umgebung des Nabels. Die Schmerzen, die sonst nur während des Urinierens vorhanden waren, wurden kontinuierlich und stärker, bis sich der Eiter einen Weg bahnte, entweder nach unten durch die Blase, oder durch den Nabel nach außen. Der Urin war dann meist mit Eiter und Blut versetzt. Der Patient hatte dann cystische Beschwerden.

Nach solch einem Durchbruch hörten die akuten Erscheinungen schlagartig auf, die Durchbruchsstellen verklebten, der Prozeß wurde latent, bis sich alles von neuem in derselben Weise abspielte. Die vollständige Entfernung des ganzen entzündlichen Urachus brachte in kurzer Zeit völlige Heilung.

Der Urachus kann auf seinen Wandungen auch blind endigende Nebenkanälchen aufweisen, die, abgeschnürt, schließlich zu kleineren oder größeren Cysten werden. Je nach ihrer Lokalisation unterscheidet C. Bauer drei Arten von Urachus-Cysten:

1. Die paraumbilikalen Cysten, ungefähr 25% aller Urachuscysten; sie liegen extraperitoneal, meist intraabdominal dicht unterhalb des Nabels zwischen Peritoneum und Bauchdecken. Die Patienten kommen häufig mit Blasenbeschwerden, besonders wenn die Cyste einen mechanischen Druck auf die Blase ausübt.

Die Größe der Cysten kann zwischen Walnußgröße bis Mannskopfgröße variieren. Häufig sind die paraumbilikalen Cysten mit einer Nabelfistel kombiniert, aus der sich Urin plus Cysteninhalt, meist braune gallertige Massen entleeren.

Seltener als die paraumbilikalen sind 2. die intermediären Urachus-Cysten, die dem mittleren Abschnitt des Urachus angehören. Sie hängen nicht direkt mit Nabel und

Harnblase zusammen, sondern sie sind gewöhnlich durch Stränge, die von den Enden der Cyste ausgehen, mit beiden Organen verbunden. Die Größe ist hier ebenso variabel; doch sind auch Cysten mit fast 5 Liter Inhalt beschrieben worden. Der Grund hierfür ist in der erschwerten Abflußmöglichkeit gegenüber den paraumbilikalen zu suchen.

Die 3. Art, die paravesikalen Urachuscysten unterscheiden sich grundsätzlich dadurch, daß sie direkt mit der Harnblase, u. z. an ihrem Scheitel kommunizieren, dort wo der Urachus, bzw. das Ligamentum vesico-umbilicale mediale ansetzt. Die paravesicalen Cysten treten häufiger auf als die intermediären, bevorzugen das mittlere Alter, sind dagegen im Kindesalter und im hohen Alter sehr selten; sie erreichen meist Kindskopf- bis Mannskopf-Größe und kommen, da sie stärkere Beschwerden machen, unter den verschiedensten Diagnosen zur Operation.

Nach Robinson kann man von den paravesicalen Cysten 1. solche unterscheiden, die sich nach der Bauchhöhle zu entwickeln, meist median gelegen sind, vom eigentlichen Urachus ausgehen und Plattenepithel enthalten; 2. solche, die sich nach dem kleinen Becken zu ausbreiten, mit Platten- und Zylinderepitheln ausgekleidet sind und daher von der Allantois ihren Ausgang nehmen.

Adenome und Adenocarcinome des Urachus nehmen ihren Ursprung vom Zylinderepithel der Cysten.

Von den wenigen in der Literatur bisher beschriebenen Fällen können die Urachus-Carcinome in zwei Gruppen geteilt werden: In solche, die sich in einer Urachus-Fistel oder Urachus-Cyste entwickelten und solche, die den vorher nicht veränderten Urachus betreffen.

Schon 1870 konnte Hoffmann von einem Urachus-Carcinom bei einem 29jähr. Mann berichten, der mit offenem Nabel auf die Welt gekommen war und durch diesen drei Jahre lang Urin entleert hatte. Mit Ätzmitteln wurde die Öffnung zum Verschluß gebracht. Erst im 27. Jahr bemerkte der Patient zwischen Nabel und Symphyse eine gewölbte Verhärtung im Bauch. Palpatorisch ließ sich eine gänseeigroße, seitlich verschiebbare Geschwulst, ohne Druckschmerzhaftigkeit nachweisen. Dabei Schmerzen beim Urinieren, später zunehmende Abmagerung, plötzlich spontaner Durchbruch der Geschwulst mit Entleerung reichlicher, blutig eitriger Flüssigkeit, in der mikroskopisch zwiebelartige Kugeln aus sehr großen Plattenepithelien gefunden wurden. Bald darauf

wurden Urin und eitrige Flüssigkeit durch den Nabel entleert, und unter peritonitischen Erscheinungen kam der Patient ad exitum.

Bei der Sektion fand man in der Mitte des strahlig narbigen Nabels eine kleine Öffnung, die in eine nach unten sich erweiternde Höhle führte, die sich vom Nabel bis zum Blasenscheitel erstreckte, 10 cm lang und in der Mitte 2,5 cm weit war.

Die bis 1 cm dicke Wand bestand histologisch aus konzentrisch geschichteten Plattenepithelzellen mit dazwischen gelagertem, spärlichem Bindegewebe. Das Geschwulstgewebe hatte das Peritoneum parietale durchbrochen und so zur tödlichen Peritonitis geführt. Auch in die hintere Blasenwand hatte es einige Sekundärknötchen gesetzt.

Hoffmann selbst nahm an, daß die fortdauernde Einwirkung des Harns auf die Innenfläche des offengebliebenen Urachus zur entzündlichen Reizung, und im weiteren Verlauf, zur Epithelwucherung geführt hatte.

Der von Rotter 1898 veröffentliche Fall hat mit dem vorher geschilderten insofern Ähnlichkeit, als es sich auch um eine Kombination einer Urachuscyste mit einem Carcinom handelt; aber hier gehörte das primäre Carcinom der Blase an und war sekundär in die der Blase aufsitzende Urachuscyste eingebrochen. Die klinischen Symptome (ein 43jähr. Patient) waren dieselben: Harnbeschwerden, Abgang von blutigem Urin. Auch hier war der Tumor genau in der Medianlinie zwischen Nabel und Symphyse gelegen und besaß Gänseeigröße. Allerdings hatte die Cystoskopie die sichere Diagnose Blasenkrebs gestellt.

Bei der Operation wurde die Cyste mit dem Tumor in toto entfernt. Die mikroskopische Untersuchung ergab: Papillärer Krebs der Blase, der in die Wand der darüberliegenden Cyste eingewuchert war.

Ebenso wäre in derselben Richtung kurz ein Fall von Goebel zu erwähnen, in welchem bei einem Bilharziakranken ein Platten-Epithel-Carcinom der Blase den Urachus ergriffen hatte, in einen carcinomatösen Gang umgewandelt und zur Bildung einer Nabel-Urin-Fistel geführt hatte. Zweifellos war das Carcinom von der Blasenschleimhaut ausgegangen.

1903 berichtete Koslowski von einem 55jähr. Mann, bei dem sich innerhalb von fünf Wochen unter starkem Gewichtsverlust eine Geschwulst zwischen Nabel und Symphyse entwickelt hatte. Als der Patient zur Operation kam, fühlte man einen in der Medianlinie gelegenen Tumor, von der Größe

einer Patella, von derber Konsistenz, unscharf gegen die Bauchdecken abgegrenzt. Bei der Operation mußten die angrenzenden Bauchdecken und ein Teil des Peritoneums entfernt werden. Nach dem Nabel hin zog sich ein gänsefederkieldicker, derber, infiltrierter Strang, ein ebensolcher, nur venös und weniger derb ging in das Lig. vesico-umbilicale medium über.

Die mikroskopische Untersuchung ergab einen Tumor aus unregelmäßigen, durcheinander gewundenen Drüsengängen, welche, durch dicke fibröse Stränge von einander getrennt, mit Cylinderepithel ausgekleidet waren und Neigung zur Wucherung zeigten.

Koslowski bezeichnete den Tumor als Fibroma submalignum und leitete ihn mit Rücksicht auf den drüsigen Bau vom Dottergang ab. Wie aber auch Schwarz später behauptete, stammte das Neoplasma sicher vom Urachus ab.

Der von Schwarz im Jahre 1912 beschriebene Fall ist das erste von einem unverändertem Urachus ausgehende Carcinom. Es betraf einen 57jähr. Patienten, bei dem sich ganz allmählich zunehmende Blasenbeschwerden (Harndrang) eingestellt hatten, in dessen Harn ab und zu Blut nachgewiesen werden konnte. Infolge fettreicher Bauchdecken konnte zunächst kein Tumor palpiert werden; und außer einer schmalen Dämpfungszone zwischen Nabel und Symphyse brachte die äußere Untersuchung keine Klärung. Die cystoskopische Untersuchung der Blase ergab im Blasenscheitel einen rundlichen Defekt in der Blasenwand, der durch von oben hervordrängende Massen ausgefüllt zu sein schien.

Operativ wurde ein gänseeigroßer, praeperitoneal gelegener Tumor entfernt, von teils prall elastischer, teils sehr derber Konsistenz, der zwar durch eine glatte Wand von seinen Nachbargeweben getrennt war, aber in einem kleinem umschriebenen Bezirk das hintere Peritoneum und die ganze Dicke der Blasenwand perforiert hatte. Vom oberen Pol des Tumors zog ein federkieldicker Strang, das Lig. vesico-umbilicale medium, zum Nabel.

Die histologische Untersuchung ergab ein zu starker schleimiger Degeneration neigendes Adeno-Carcinom, das im Inneren aus sulzig-gallertigen Massen bestand, die in ein Stützgewebe von derber Konsistenz eingestreut und von einer derben, kernarmen, bindegewebigen Kapsel umgeben war.

Im gleichen Jahr 1912 konnte auch Michin einen Fall zur Veröffentlichung bringen. Ein 64jähr. Patient wurde wegen

„Erkrankung der Harnblase" in das Krankenhaus aufgenommen. Seit zwei Jahren spürte der Patient Schmerzen bei der Harnentleerung, wobei der Harn dunkel gefärbt war. Die Schmerzen waren etwa drei Querfinger oberhalb der Symphyse lokalisiert und traten auch ohne jede Veranlassung nachts auf. Zudem hatte der Patient im Bereich der schmerzenden Gegend eine hühnereigroße Schwellung bemerkt, die in der letzten Zeit vor der Krankenhausaufnahme an Größe zugenommen hatte und mit bloßem Auge wahrgenommen werden konnte. Palpatorisch fühlte man in der Mittellinie, einen Querfinger unterhalb des Nabels bis drei Querfinger oberhalb der Symphyse unmittelbar unter der vorderen Bauchwand gelegen und mit derselben fast verlötet, eine rundliche derbe, faustgroße Geschwulst. Cystoskopisch fand man neben einer im allgemeinen blassen Schleimhaut nur an der Blasenkuppe eine stark ausgeprägte Hyperämie, wo man auch einen in die Blasenhöhle hineinragenden ulcerierten und blutenden Fortsatz erblickte. Die Diagnose „Carcinom der Harnblase" führte zur Operation.

Bei der Eröffnung der Bauchhöhle fand sich über der Kuppe der Harnblase eine zweifaustgroße, fluktuierende, cystenförmige Geschwulst mit ziemlich dicken Wandungen. Blasenkuppe und Boden der Geschwulst waren fest mit einander verwachsen, weshalb die große cystenförmige Geschwulst samt dem Blasenscheitel in toto entfernt werden mußten.

Makroskopisch zeigte die Geschwulst eine bindegewebige Hülle, deren Dicke fast $^1/_2$ cm betrug. Auf dem Durchschnitt traten wabenartige Höhlen zutage, die mit einer gallertigen homogenen Masse ausgefüllt waren. Die Wandungen der Waben bestanden aus dünnen faserigen Membranen.

Mikroskopisch bestand die Hülle aus gefäßarmen, faserigem Bindegewebe, in das vereinzelt glatte Muskelfasern eingestreut waren. Einen ähnlichen Aufbau zeigten die Höhlenwandungen, die das breitmaschige Stroma der Geschwulst bildeten. Ausgekleidet waren die Hohlräume von einer Schicht zylindrischen, stellenweise einschichtigen bis mehrschichtigen Epithels.

Michin bezeichnete den Tumor als „primäres Cysto-Adeno-Carcinoma colloides urachi", das nachher in die Blasenhöhle hineingewuchert war.

Ein aus einer Urachus-Cyste entwickeltes Urachus-Carcinom beschrieb im Jahre 1914 Pendl. Es handelte sich um einen 45jähr. Patienten, der über Harnbeschwerden, Schmerzen in der Unterbauchgegend, Brennen beim Urinieren in der

Harnröhre klagte. Bei der Inspektion fiel eine halbkugelige Vorwölbung auf, die vom Nabel bis zur Symphyse reichte. Palpatorisch fand sich ein prall gespannter Tumor, der sich in die Tiefe fortsetzte und bei Berührung schmerzhaft reagierte. Die Diagnose lautete auf eine Cyste in der Unterbauchgegend, möglicherweise auch Urachuscyste.

Operativ wurde eine Geschwulst entfernt, die in der Medianlinie gelegen, vorn mit der Fascie der Mm. recti verwachsen, nach unten in den Blasenscheitel hineinreichte, oben und hinten an Netz und Darm angewachsen war. Der Scheitel der Harnblase mußte mit dem Tumor zum großen Teil entfernt werden. Schon während der Operation entleerte sich ein Teil des ca. 250 ccm grünlichen, gallertigen, dickflüssigen Inhalts nach außen. Der Tumor bot makroskopisch das Bild einer etwa kopfgroßen Cyste, deren Wand 2—3 cm dick und sehr derb war. Die Innenfläche war rauh, stellenweise inkrustiert und haemorrhagisch gefleckt.

Histologisch bestand die äußere Schicht der Wand aus glatter Muskulatur; nach innen folgte eine Schicht aus Bindegewebe, die von reichlichen Gefäßen, Blutungen und Verkalkungsherden durchzogen war. Diese Zone enthielt zahlreiche rundliche und spaltförmige Hohlräume mit schleimigem Inhalt, von denen sich einige gegen das Lumen der Cyste öffneten. Die Hohlräume waren zum Teil mit einem cubischen Epithel „vom Charakter eines Übergangsepithels" ausgekleidet. Der Epithelbelag war teils einschichtig, teils mehrschichtig; an einzelnen Stellen wucherten Epithelzellen in die Umgebung hinein. Während Becherzellen nicht vorhanden waren, zeigten sich dagegen Vacuolenbildungen.

Pendl verglich die Geschwulst mit den schleimig degenerierenden Adeno-Carcinomen des Darmes. Daß es sich tatsächlich um eine maligne Geschwulst handelte, ging aus der Tatsache hervor, daß sich wenige Wochen später ein Recidiv in der Bauchnarbe entwickelte. Es wurde in toto exstirpiert und hatte sich auch histologisch als Adeno-Carcinom bestätigt.

1916 beschrieb Khaum einen zur Sektion gelangten Fall. Dabei handelte es sich um einen 82 jähr. Mann, bei dem eine über der Symphyse tastbare Geschwulst und zeitweise auftretende Blasenblutungen zur Diagnose „Tumor vesicae urinariae" geführt hatten. Infolge des hohen Alters des Patienten wurde von einer Operation abgesehen.

Der Sektionsbefund ergab einen mit der vorderen Bauchwand verwachsenen Tumor, der, genau in der Medianlinie

praeperitoneal zwischen Bauchfell und Fascia transversa gelegen, sich vom Nabel bis zum Blasenscheitel erstreckte, diesen durchbrochen hatte und mit keinem andern Organ der Bauchhöhle in Verbindung stand. Neben dem Tumor war ein Ligamentum vesico-umbilicale mediale nicht nachweisbar. Von der Durchbruchsstelle in der Blasenwand abgesehen, war der Tumor überall von einer dünnen Kapsel umgeben. Er selbst bestand aus graugelblichen, weichen, hervorquellenden und sulzigen Massen, die die Maschen eines von der Kapsel ausgehenden Netzwerkes ausfüllten.

Histologisch bestanden die Kapsel und die Balken des Fachwerkes aus zellarmen, fibrillärem Bindegewebe, das von spärlichen Gefäßen durchzogen war und an wenigen Stellen kleine lymphocytäre Infiltrate aufwies. Kleine rundliche oder spaltförmige Lücken, die mit fädig geronnenem Schleim ausgefüllt waren, ließen entweder keinerlei epitheliale Auskleidung erkennen oder waren nur streckenweise mit hohen Zylinderzellen versehen. Wo der Epithelbelag lückenlos bestand, war er fast durchweg hochzylindrisch und saß dem Bindegewebe auf. Nach alledem bot die Geschwulst histologisch das Bild eines mucinösen Kolloidkrebses.

Das im Jahre 1924 von Nuboer beschriebene Urachus-Carcinom zeichnete sich durch eine ausgedehnte Metastasierung aus. Ein 48jähr. Mann klagte schon drei Jahre vor der Krankenhausaufnahme über Beschwerden einer Hernia inguinalis. Damals sollte vom Arzt auch ein Knoten im Bauch festgestellt worden sein. Nachher traten Schmerzen im linken Arm, später im rechten Arm und im Bauch auf. Bei der Aufnahme in die Klinik fand sich in der linken Supraclaviculargrube ein geschwollener Lymphknoten, im linken Infraclaviculararraum eine harte, nicht abgrenzbare Schwellung. In beiden Leistengruben waren Schwellungen, links eine Hernia inguinalis nachzuweisen. Die Palpation ergab im Unterbauch 5—6 große, harte, mit der Umgebung fest verwachsene Knoten, von denen der größte Faustgröße erreichte.

Rektal wurde ein harter, zum großen Teil rechts gelegener Tumor festgestellt, der den größten Teil des kleinen Beckens einnahm. Auch der linke Unterschenkel zeigte einige harte Knötchen. Im weiteren Verlauf wurde eine kleine Hautmetastase entfernt und histologisch untersucht.

Diagnose: Malignes, einem polymorphzelligen Sarkom gleichendes Gewächs mit ziemlich vielen Kernteilungen. Trotz regelmäßigen Bestrahlungen traten keine wesentlichen Veränderungen des Zustandes ein. Die Schmerzen nahmen zu, vor

allem im linken Bein. Dazu gesellten sich neue Tumoren, zunächst am rechten Vorderarm, dann am linken Oberarm mit vergrößerten Lymphknoten in beiden Achselhöhlen. Im Harn fanden sich einige Leukocyten und Erytrocyten, und unter den Erscheinungen einer Cystitis kam der Patient ad exitum.

Der Sektionsbefund ergab einen peritoneal, in der Medianlinie gelegenen, kleinapfelgroßen Tumor, der der Harnblase breit aufsaß und nach oben fast bis zum Nabel reichte. Vom oberen Pol verlief ein Strang nach dem Nabel (Ligam. vesico-umbilicale medium.) Die Geschwulst grenzte mit ihrer Vorderfläche an die Bauchdecken (Bauchmuskeln), während die Hinterfläche vom Peritoneum bedeckt war. Zu beiden Seiten des Tumors wurden die Ligamenta vesico-umbilicalia lateralia festgestellt. Weiter fanden sich Geschwulstmassen im kleinen Becken, um die Aorta abdominalis, in den Lendenwirbeln, Knoten in der Blase, im Mastdarm, im Pankreas, in der rechten Nebenniere, in der linken Infraclaviculargrube, in beiden Achselhöhlen und Leistengruben, in beiden Armen und am linken Oberschenkel.

Die mikroskopische Untersuchung stellte eine Geschwulst fest, deren Kapsel aus zellarmem Bindegewebe mit vereinzelten eingestreuten glatten Muskelfasern bestand, im Innern cystische Hohlräume bildete, deren Innenfläche mit zahlreichen zotigen Erhebungen versehen waren. Es handelte sich um ein Cystadenoma carcinomatosum papillare.

Das von L a v e n a n t beschriebene kolloide Carcinom des Urachus hatte sich bei einem 61 jähr. Mann durch Haematurie bemerkbar gemacht. Der Tumor, der mit dem Urachus in engstem Zusammenhang stand, hatte mit dem Darm keinerlei Verbindung. Das histologische Bild erinnerte deutlich an Darmkrebs.

Erwähnenswert wäre vielleicht noch der Bericht von B. L. W i l m o t h aus dem Jahre 1936. Bei einem 31 jähr. Mann war der teilweise offengebliebene Urachus, ohne daß es zu einer Fistel gekommen war, eigentümlicherweise zu einem Myxosarkom entartet, das sich bei der Operation als inoperabel erwiesen hatte. Fünf Wochen später starb der Patient.

Die bisher geschilderten Fälle der Urachus-Carcinome sind zum großen Teil aus schon vorher vorhandenen Urachus-Fisteln oder Urachus-Cysten hervorgegangen. Zweifellos bieten die Fisteln und Cysten mit ihrer Bereitschaft zu Entzündungserscheinungen, — die wiederum durch den behinderten Urinabfluß, durch die dauernde Einwirkung des Harns, durch Einwandern von Erregern etc. hervorgerufen werden, — einen

günstigen Boden zu Epithelwucherungen und schließlich zu maligner Entartung. Und in ihren klinischen Symptomen stimmten alle diese Carcinome überein: Harnbeschwerden, Harndrang, Schmerzen beim Wasserlassen, Abgang von blutigem Urin, nicht zuletzt in ihrem palpatorischem Befund der median gelegenen Geschwulst. Auch histologisch boten sie fast durchweg das Bild des Colloiden Carcinoms.

Der nachfolgende Fall, der in der Chirurgischen Universitäts-Klinik Breslau von Prof. K. H. Bauer operiert wurde, verdient insofern besondere Beachtung, als er sich in einem wichtigen Punkt, nämlich in der Einbeziehung des Meckel'schen Divertikels in das Urachus-Carcinom, von allen bisher beschriebenen Fällen unterscheidet.

Zum besseren Verständnis seien kurz einige entwickelungsgeschichtliche Vorbemerkungen über den Ductus omphaloentericus und etwas über seine topographischen Beziehungen im embryonalen Stadium zum Nabel und zum Urachus gestattet.

Der Ductus omphalo-entericus oder vitellius ist die frühembryonale Verbindung zwischen Darm und Dottersack, die vom Darm durch den Nabelring in der Nabelschnur zum Dottersack verläuft. Zu der Zeit, wo sich der Darm und das Peritoneum zu differenzieren beginnen, bildet sich zunächst am Dünndarm die sogenannte Nabelschleife aus, deren Kuppe fast bis in die Gegend des Nabels reicht. Von dieser Kuppe aus führt der Ductus omphaloentericus zum Dottersack.

Im Nabelring und in der Nabelschnur liegen also der Ductus omphaloentericus mit seinen begleitenden Gefäßen und wie bereits erwähnt auch der Allantoisstiel oder Urachus nebeneinander, zwei für die embryonale Entwickelung wichtige Organe. Im Laufe der Entwickelung bleibt der Dottersack im Wachstum zurück und wird zum Nabelbläschen. Mit Verschluß des Nabelringes rudimentiert in der Regel auch der Ductus omphaloentericus.

Bisweilen erfolgt die Obliteration des Ductus omphal. enter. unvollständig und bleibt als blindsackartiger Anhang des unteren Ileums bestehen. Dieser Anhang ist das sogenannte Meckel'sche Divertikel, eine der häufigsten Anomalien des Darmes. Es endet entweder frei in der Bauchhöhle oder steht durch einen Strang mit dem Nabel in Verbindung. (W. Kausch). Beim Erwachsenen befindet sich die Ansatzstelle meist 50—60 cm oberhalb der Valvula Bauhini, in seltenen Fällen variiert sie zwischen $^3/_4$ und $1^1/_4$ M. Meist

sitzt das Divertikel gegenüber dem Mesenterialansatz, doch ist sein Ansatz auch an anderen Stellen beobachtet worden. Länge und Durchmesser sind sehr verschieden; Divertikel von kaum bemerkbaren Vorstülpungen einerseits bis zu einer Länge von 30 cm andererseits sind beobachtet worden. Klinische Bedeutung kommt dem Mekel'schen Divertikel erst zu, wenn Komplikationen eintreten, sei es, daß es z. B. in einen Bruchsack gelangt oder Retentionscysten sich in ihm bilden, oder gar Fremdkörper sich in ihm festsetzen.

Und nun zu unserem besonderen Fall!

Am 6. November 1936 kommt ein 42jähriger Patient in der Chirurgischen Klinik zu Breslau zur Aufnahme. Aus der Anamnese geht hervor, daß der Patient im Jahre 1931 eine Nierenbeckeneiterung hatte. 1932 traten Spannung und Härte des rechten Unterbauches, ohne sonstige Beschwerden oder entzündliche Erscheinungen auf. Im September desselben Jahres erfolgte die erste Operation wegen eines entzündlichen Tumors unter dem Nabel. Eröffnung eines cystischen Hohlraumes! Bei der Operation wurde angeblich ein Kanal längs der Blase, ohne Zusammenhang mit dem Bauchfell, festgestellt. Patient wurde mit einer kleinen Fistel, aber sonst glatter Heilung, entlassen. Die Fistel sezernierte erst ganz wenig, sodaß ein Verbandswechsel nur alle 2—3 Tage vorgenommen wurde.

Im April 1933 begann eine stärkere Absonderung der Fistel. Im September 1934 erfolgte die zweite Operation mit Wiedereröffnung des infizierten Hohlraumes. Angeblich wurde dabei ein Zusammenhang mit der Blase festgestellt. Postoperativ kam es zu starken Schüttelfrösten und Blasenkrämpfen mit Abscheidung eines blutigen Urins. Nach Schilderung des Patienten muß es sich um eine schwere Pyelitis gehandelt haben. Ein Verschluß der Fistel war nicht eingetreten. Der Verband wurde zunächst täglich, dann zweimal täglich gewechselt.

Seit 14 Tagen hat sich eine viel stärkere Sekretion eingestellt, die auch starkes Hautbrennen verursacht. Vordem entleerte sich nur wasserklare, nicht reizende Flüssigkeit, ohne urinösen Geruch. Seit 14 Tagen entleert sich mitunter eine hellgelbe, fadenziehende, schleimige Flüssigkeit, die stark ätzt und brennt. Mitunter werden auch breiig schleimige Mengen entleert. Nach dem Essen von Kuchen hat der Patient das Auftreten einer Rosine in diesen Mengen beobachtet.

Befund: Mittelgroßer, magerer und blaßer Patient in schlechtem Ernährungs- und Kräftezustand. Das Fettpolster ist reduziert. Haut und sichtbare Schleimhäute sind schlecht

durchblutet. Pupillen reagieren gut auf Licht und Nahsehen.

Thorax: Gleichseitig, flach und beweglich.

Lungen: Die Grenzen sind genügend verschieblich.
Perkutorisch: Voller Schall über allen Partien.
Auskultatorisch: Reines Vesiculäratmen.

Herz: Von normaler Herzfigur; Schlagfolge regelmäßig. Töne rein.

Leib: Etwa zwei Querfinger unterhalb des Nabels findet sich eine fingerweite Fistelöffnung, deren Ränder teilweise mit macerierter, epitheloser Haut, teilweise mit Granulationsgewebe bedeckt sind. Bei der digitalen Untersuchung kommt man in eine enge längliche Höhle, deren Ränder mit derbem, höckrigem Granulationsgewebe ausgekleidet sind. Eine weitere Feststellung, ob Blase oder Darm beteiligt sind, gelingt auf diesem Wege nicht.

Gliedmaßen: o. B.

Reflexe: Seitengleich, regelrecht.
Doppelseitig indirekte Leistenhernie vorhanden; die linke ist irreponibel.

Krankheitsverlauf:

6. 11. 36: Patient erhält per os Kohle.
Die Sekretion aus der Fistel nimmt stark zu. Unter gurrenden Geräuschen entleert sich in peristaltischen Wellen Darminhalt, der mit Kohle schwarz gefärbt ist.

9. 11. 36: Fistelfüllung. Die Darstellung mit Uroselektan zeigt keine klaren Verhältnisse. Da es sich klinisch um eine Dünndarmfistel handelt, soll die Füllung mit Kontrastbrei von oben vorgenommen werden. Daher wird sofort ein halber Topf Brei getrunken. — Nach 4 Stunden erscheint der Brei in der Fistel.
Die Übersichtsaufnahme zeigt, daß sich die beiden obersten Dünndarmschlingen gefüllt haben. An der Mündungsstelle der Fistel verläuft die eine Schlinge in eine etwa faustgroße, unregelmäßig begrenzte Höhle.

10. 11. 36: Eine Probeexcision aus der Fistel ergibt folgenden histologischen Befund: Die Darmschleimhaut ist regelmäßig und zeigt starke entzündliche Exsudation mit großem Leukocytengehalt. Die Kapillaren sind zum Teil mit Leukocytenthromben ausgefüllt. Für Tuberculose findet sich kein Anhalt.
Die Operation wird beschlossen; zunächst muß jedoch die Haut gepflegt werden. Der Darmsaft wird abgesaugt.

12. 11. 36: Die äußeren Verhältnisse der Fistel haben sich gebessert. Die Mazerationen sind unter Zinköl und dauerndem Absaugen des überfließenden Jejunalsaftes abgeheilt.

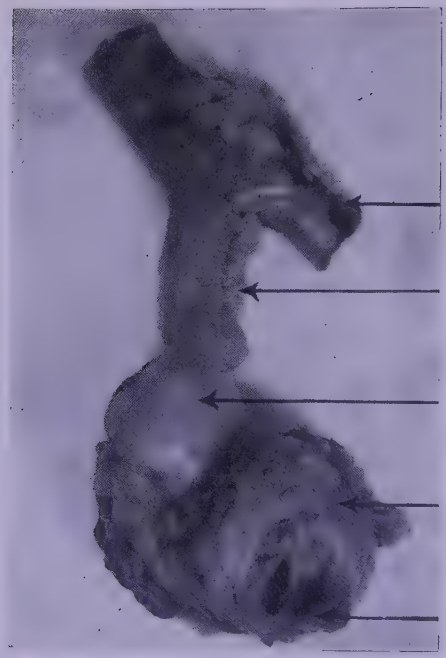
13. 11. 36: Es erfolgt die Operation in Avertin-Äther-Narkose.

Operation: Prof. Dr. K. H. Bauer.

Operationsbericht:

Bei der äußeren Betrachtung des Operationsfeldes sieht man etwa zwei Querfinger unterhalb des Nabels eine fingerweite Fistelöffnung, die mit gallertigem Sekret gefüllt ist. Die Fistel wird zwei cm in der gesunden Haut umschnitten. Es wird versucht, die Haut teilweise freizupräparieren und über der Fistel zu vernähen, was aber nicht ganz gelingt, da man überall auf gallertige Tumormassen kommt. Der Hautschnitt wird nach oben und unten erweitert. Nach Durchtrennung der oberflächlichen Schichten eröffnet man links das Peritoneum. Darauf wird digital nachgetastet. Es ergibt sich, daß der Tumor etwa mannsfaustgroß und operabel ist. Er wird von der linken Seite aus freipräpariert, was mühelos gelingt. Nun versucht man, auch von der rechten Seite aus, den Tumor zu mobilisieren, was hier aber Schwierigkeiten bereitet, weil der Tumor mit der Umgebung weitgehend verwachsen ist und man ausgedehnt in die beschriebenen gallertigen Tumormassen hineinkommt. Es fällt ein handflächengroßes Stück der Bauchdecke fort. Der Tumor selbst ist hart und höckrig, gut mannsfaustgroß und läßt sich, nun von der Umgebung gut abgegrenzt, im Gesunden radikal entfernen. Es zeigt sich, daß an der vorderen oberen Begrenzung ein einzelnes Darmstück in den Tumor hineinzieht. Eine abführende Schlinge tritt nicht zutage. Bei genauer Untersuchung erkennt man, daß es sich um ein Meckel'sches Divertikel handelt. Dadurch erklärt sich die inkomplete Fistel. Es erfolgt die Resektion des Meckel'schen Divertikels mit End zu-End-Anastomose des Jejunums. Nach unten greift der Tumor breit auf die Blase über, und der Befund ergibt klar, daß es sich um ein Urachus-Carcinom handelt, mit kleiner Öffnung des Urachusganges im Blasenscheitel. Es folgt die Resektion des Tumors mit anliegender Blasenschleimhaut weit im Gesunden. Dabei fällt eine mehr als 5-Markstückgroße Fläche der Blasenschleimhaut fort. Aus der Blase werden ebenfalls gallertige Massen ausgeräumt, und dann folgen die dreischichtige Blasennaht, Einlegen eines Drains in die Bauchhöhle, Fasciennaht mit Seide und Catgut, Schichtnaht und Verband. Zur Entlastung der Blasennaht wird ein Dauerkatheter eingeführt.

Bild I



resec. Dünndarmstück

Meckel'sches Divertikel

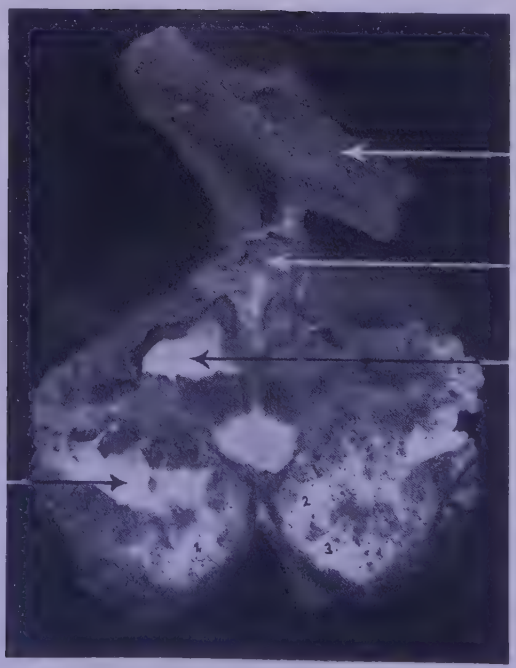
Einmündungsstelle des Meckel'schen Divert.

Tumor

Durchbruch in die Blase

Schnittfläche

Bild II



Dünndarmstück

Meckel'sches Divertikel

Einmündungsstelle des Meckel-Divert.

Tumor-Zerfalls-Höhle

1. 2. 3. bystische Hohlräume

Der postoperative Verlauf ist ein völlig glatter, der Patient wird nach vier Wochen entlassen.

Präparat: Siehe Bild 1.

Es handelt sich um einen reichlich faustgroßen Tumor, von derber, knolliger Beschaffenheit. Mit seinem unteren Pol ist er mit der Blase verwachsen und in etwa Markstückgröße in diese eingebrochen. In den oberen Pol mündet das Meckel'sche Divertikel.

Schnittfläche: Siehe Bild 2.

Auf der Schnittfläche sieht man, daß der Tumor allseitig von einer derben, fibrösen Kapsel von etwa $^1/_2$ cm umgeben ist. Im Innern enthält er kleinere und größere Gallertcysten und stellenweise intratumorale Blutungen. In der Mitte des Tumors ist eine reichlich pflaumengroße Zerfallshöhle, in die das Meckel'sche Divertikel einmündet, während die Höhle selbst durch einen Fistelgang nach außen mündet.

Histologisch bietet das Präparat das Bild eines Carcinoms, das von Drüsenzellen entwickelt wird. Der Tumor ist cystisch. Die Kapsel besteht aus Bindegewebe und glatter Muskulatur, die tieferen Lagen aus großen gallertigen Tumorfeldern, die von bindegewebigen Septen in cystenähnliche Komplexe geteilt werden. Die bindegewebigen Septen haben häufig einen tapetenartigen Belag von Zylinderzellen, die dem Bau von Dünndarmepithelien entsprechen. An Stellen wo der Tumor infiltrierend wächst, nehmen die Tumorzellen kleinzellige undifferenzierte Gestalt an. Vielfach finden sich auch solidere Epithelkomplexe mit undifferenzierten Tumorzellen, zwischen denen auch Siegelringzellen ausgestreut sind. Die Schleimproduktion ist eine sehr gewaltige.

Auch dieses Carcinom gehört zu den primär vom Urachus ausgehenden Carcinomen, und ist wie die meisten ein Gallert-Carcinom.

In unserem Fall hatten die beiden vorausgegangenen Operationen zwar einen infizierten Hohlraum unterhalb des Nabels mit einer Fistel festgestellt, aber im späteren Verlauf boten die klinischen Symptome das Bild einer Dünndarmfistel. Man hatte auch die Füllung der Fistel mit Kontrastbrei von oben vorgenommen, und nach 4 Std. war der Brei in der Fistel erschienen.

Erst die von Prof. K. H. Bauer vorgenommene Operation brachte die endgültige Klarheit. Es handelte sich um ein Urachus-Carcinom, das durch eine Fistel unterhalb des Nabels

mit der Außenwelt in Verbindung stand. Und das in den Tumor einmündende Darmstück erwies sich als Meckel'sches Divertikel; also mündete auch das M. Divertikel durch die Urachusfistel nach außen. So ist das Erscheinen von Mageninhalt — Speisebrei — zu erklären.

Zweifellos verdankt diese seltene Kombination eines in den Tumor mündenden Meckel'schen Divertikels mit einem Urachus-Carcimon ihre Entstehung der frühembryonalen topographischen Beziehung zwischen Urachus einerseits und dem Nabel und dem Ductus omphalo-entericus andererseits. Über die Beziehungen dieser Organe untereinander ist bereits erwähnt worden.

Ein gleicher Fall über die Kombination eines Urachus-Carcinoms und eines in den Tumor einbezogenen Meckel'schen Divertikels ist bisher noch nicht beschrieben worden.

Zusammenfassend kann man sagen, daß den Urachus-Carcinomen, trotz ihrer Seltenheit, insofern eine praktische Bedeutung zukommt, als sie wegen ihrer „wohlcharakterisierten Symptome in der großen Mehrzahl klinisch zu diagnostizieren sind" (Sebening). Trotz der meisten zur Operation gelangten Fälle waren die Behandlungsergebnisse bisher nicht sehr günstig. Ein über längere Zeit rückfallfrei gebliebenes Urachus-Carcinom ist nicht beschrieben worden. Sebening sieht den Grund hierfür nicht in einer besonderen Bösartigkeit der Tumorform an, sondern in der bei der Operation nicht genügenden Berücksichtigung der Ausbreitungswege, die das Urachus-Carcinom nehmen kann. An Hand eines eigenen Falles, der $5^1/_2$ Jahre rückfallfrei geblieben war, gibt Sebening hauptsächlich 4 Richtungen der Ausbreitung des Tumors an:

„1. Innerhalb der Blasenwand, die meist weit mehr vom Tumor ergriffen ist, als es die im Cystoskop sichtbaren Veränderungen der Schleimhaut erkennen lassen.
2. Nach dem Peritoneum, und dieses durchsetzend, nach dem Bauchraum hin.
3. In das vom Fettgewebe ausgefüllte Cavum Retzii und die Bauchdecken.
4. In Richtung des Harnstranges selbst, vom Blasenscheitel bis hinauf zum Nabel."

Eine Ausbreitung auf dem Lymphwege scheint bei den Urachus-Carcinomen sehr spät einzutreten. Ausgedehnte Metastasierung ist nur in dem von Nuboer beschriebenen Fall festgestellt worden.

Eine gründliche Entfernung des Tumors ist bei allen Operationen von Urachus-Carcinomen unumgänglich.

Für die Radikaloperation des Urachus-Carcinoms empfiehlt Sebening folgendes Vorgehen:

1. Eröffnung der Bauchhöhle durch einen Paramedianschnitt vom Nabel bis zur Symphyse;
2. Untersuchung von Bauchwand und Bauchhöhle, gegebenenfalls Resektion von Netz und Mesenterium mit entsprechendem Dünndarmabschnitt, wenn der Tumor in dieses Organ eingebrochen ist;
3. Umschneidung des Peritoneums im ganzen Tumorbereich, ohne zu versuchen, es von der Blasenhinterwand stumpf abzuschieben, wie es bei der Völkel'schen Extraperitonealisierung üblich ist;
4. Verschluß der Bauchhöhle;
5. Resektion der geschwulsttragenden Blasenkuppe in großer Ausdehnung, weit mehr, als es dem intravesicalen Tumoranteil entspricht;
6. Entfernung des Urachusstranges bis zum Nabel;
7. Ausräumung des ganzen Cavum Retzii bis auf die Fascia transversalis."

Daß bei unserem Falle die radikale Operation einen ähnlichen Verlauf hatte, ist aus dem Operationsbericht zu ersehen. Die Mitnahme eines handflächengroßen Stückes der angrenzenden Bauchdecken und eines fast ebensogroßen Bezirkes des Blasenscheitels war unbedingt erforderlich. Der völlig glatte postoperative Verlauf sowie das bisher gute Wohlbefinden des Patienten lassen durchaus hoffen, daß dieses von Herrn Prof. K. H. Bauer operierte Urachus-Carcinom rückfallfrei bleiben wird.

Am Schluße dieser Arbeit möchte ich nicht versäumen, Herrn Prof. Dr. K. H. Bauer für die Überlassung des Themas und für die liebenswürdigen Ratschläge meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Breslau, den 6. August 1938.

Helene Heinrich, geb. Malcherek,
best. Ärztin.

Literatur

Bauer Curt: Zeitschrift für Urologie 1931 Bd. 25. S. 807
Goebel: Zeitschrift für Krebsforschung 1905 3. H. 3.
Gappich: Dermatologische Wochenschrift 1915 Nr. 35
Hoffmann: Archiv für Heilkunde 1870 S. 373
Khaum: Wiener kl. Wochenschrift. 1916 S. 131
Koslowski: Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1903 69 S. 278
Lavenaut: Journ. d'urol. XVII. no. 1. S. 43
Luschka: Virchow's Archiv 1862 Bd. 23
Michin: Virchow's Archiv 1912 209 S. 47
Nuboer: Virchow's Archiv 1925 254. S. 70
Pendl: Bruns' Beiträge z. kl. Chirurgie. 1914 91 S. 681
Robinson: Ref. Zbl. Chirurgie. 1892 H 14
Rotter: Deusche medz. Wochenschrift 1898 Vereinsbeil. 3 S. 10
Sebening: Zentralblatt für Chirurgie 1932 S. 2845
Stangl: Wiener kl. Wochenschrift 1903. Nr. 40
Suchannek: Beiträge z. Kenntnis d. Urachus. Dissert. Königsberg 1879
Wilmoth: J. amer. med. Assoc. 106 Nr. 7 1936
Wutz: Virchow's Archiv. 1883 Bd. 92
Garre, Küttner, Lexer: Handbuch der prakt. Chirurgie Bd. III S. 258

Lebenslauf

Ich wurde am 20. September 1909 als Tochter des damaligen Volksschullehrers Constantin Malcherek und seiner Ehefrau Anna, geb. Urbansky zu Kobelwitz OS. geboren.

Nach Besuch der Volksschule in Kobelwitz und der Höheren Mädchenschule in Cosel OS., kam ich Ostern 1925 auf das Humanistische Gymnasium zu Cosel. Nachdem ich 1930 in Cosel die Reifeprüfung ablegte, bezog ich Ostern 1930 die Universität zu Breslau als Studentin der Zahnheilkunde. Nach 2 Semestern wechselte ich zum Studium der Vollmedizin über. 1932 legte ich in Breslau die ärztliche Vorprüfung und am 17. 9. 1936 die ärztliche Staatsprüfung ab. Am 1. Oktober 1937 wurde ich bestallt. Am 14. 1. 1933 habe ich geheiratet.

Ich besitze die deutsche Staatsangehörigkeit.

Helene Heinrich, geb. Malcherek.